

# 第 13 回日本神経病理学会近畿地方会

## プログラム／抄録

日時：2016 年 7 月 9 日（土）13:00 – 16:50

会場：京都大学 総合解剖センター 2 階 第 4 実習室  
〒606-8501 京都府京都市左京区吉田近衛町

受付：総合解剖センター 1 階 入口付近

参加費：1000 円（受付にてお支払い下さい）

世話人会：京都大学 北 4 階病棟カンファレンスルーム（正午開始）

近畿地方会幹事

山本 徹（大阪府済生会中津病院 神経内科）

伊東 恭子（京都府立医科大学大学院医学研究科 分子病態病理学）

## プログラム

<世話人会> 12:00～12:45 (北4階病棟カンファレンスルーム)

<標本展示> 13:00～14:30 (総合解剖センター 2階 第4実習室)

<講演> 14:40～16:50 (総合解剖センター 2階 第4実習室)

14:40～14:45

開会の辞：大阪府済生会中津病院 神経内科 山本 徹 先生

### セッション1：座長 綾木 孝 先生 (京都大学医学部附属病院 京都大学大学院医学研究科 臨床神経学)

14:45～15:25

1. 脳生検で確定診断できた輸入真菌症の1例
  - 1) 国立病院機構大阪医療センター・臨床検査科 (病理診断科)
  - 2) 同 感染症内科○児玉良典<sup>1)</sup>, 伊熊素子<sup>2)</sup>, 森 清<sup>1)</sup>, 清川博貴<sup>1)</sup>, 眞能正幸<sup>1)</sup>
2. 卵巣成熟奇形腫に見られた小脳、脳幹様組織の神経病理学的考察
  - 1) 滋賀県立成人病センター 病理診断科
  - 2) 兵庫県立がんセンター 病理診断科
  - 3) 奈良県立医科大学 病理診断学講座○新宅雅幸<sup>1)</sup>, 佐久間淑子<sup>2)</sup>, 大林千穂<sup>3)</sup>

### セッション2：座長 隅 寿恵 先生 (大阪大学医学部医学系研究科神経内科学)

15:25～16:45

3. 胃腸症状の後に四肢呼吸筋麻痺のため4か月の経過で死亡し、SOD陽性封入体を認めSOD関連ALSが疑われた剖検例
  - 1) 京都大学医学部附属病院 神経内科
  - 2) (現所属) 八尾徳洲会総合病院○山口裕子<sup>1)</sup>, 綾木 孝<sup>1)</sup>, 辰己新水<sup>1), 2)</sup>, 山下博史<sup>1)</sup>, 漆谷 真<sup>1)</sup>, 高橋良輔<sup>1)</sup>
4. 嗜銀顆粒性認知症にPSP様病変を合併した一例  
京都府立医科大学大学院 分子病態病理学  
○丹藤 創, 伊東恭子
5. 嗜銀顆粒病を合併した筋萎縮性側索硬化症の一剖検例
  - 1) 独立行政法人 国立病院機構刀根山病院 神経内科
  - 2) 大阪府立急性期・医療センター 神経内科
  - 3) 同 病理科○豊岡圭子<sup>1)</sup>, 石倉照之<sup>2)</sup>, 森 千晃<sup>1)</sup>, 山寺みさき<sup>1)</sup>, 井上貴美子<sup>1)</sup>, 島津宏樹<sup>3)</sup>, 伏見博彰<sup>3)</sup>, 狭間敬憲<sup>2)</sup>, 藤村晴俊<sup>1)</sup>, 佐古田三郎<sup>1)</sup>
6. 黒質と青斑核以外でNeuron lossが乏しいDiffuse Lewy body and Alzheimer's diseaseの1例
  - 1) 大阪府済生会中津病院 神経内科
  - 2) (現所属) 川崎医科大学脳卒中科○山本 徹<sup>1)</sup>, 和田裕子<sup>1), 2)</sup>

16:45～16:50

閉会の辞：京都府立医科大学大学院医学研究科 分子病態病理学 伊東 恭子 先生

## 第 13 回日本神経病理学会近畿地方会

### 演題名

脳生検で確定診断できた輸入真菌症の 1 例

### 所属

- 1) 国立病院機構大阪医療センター・臨床検査科(病理診断科)
- 2) 同 感染症内科

### 発表者名(演者に○印)

○児玉良典 1)、伊熊素子 2)、森清 1)、清川博貴 1)、眞能正幸 1)

### 【症例】

60 歳台、日本人男性。前医での胃癌の術前検査で HIV 陽性が判明したため当院を紹介受診した。10 年前から年に数回タイへ渡航していた。当院初診時の CD4 数は 60/uL, HIV-RNA 量は 367000cps/ml であった。ここ半年で健忘がひどくなっている、といった自覚症状以外は神経学的異常所見を認めなかった。頭部 MRI では、両側大脳半球、基底核にリング状の造影を伴う多発する腫瘤をみとめた。悪性リンパ腫やトキソプラズマ症等が疑われ、脳生検が施行されたが、検体が不十分で確定診断には至らなかった。髄液中のトキソプラズマ抗体は陰性であったが、血清中で 99 IU/ml と高値であったことからトキソプラズマ脳炎を疑い、診断的治療が開始された。その4週後に抗 HIV 療法も開始された。治療が継続されていたが、意識消失発作を起こし、このときの頭部 MRI で腫瘤の増大、周囲浮腫の増悪を認めた。確定診断目的で再度、脳生検が行われた。

### 【病理所見】

壊死性、肉芽腫性の病変で、リンパ球や形質細胞などの炎症細胞浸潤も目立っている。周囲の脳実質では、反応性のアストロサイトが増加している。肉芽腫の部分では、HE 染色で好塩基性を示す酵母様の粒状の構造物が多数みられ、特に組織球内や多核巨細胞内に存在している。PAS 染色で赤紫色、グロコット染色で黒色に染色され、トキソプラズマの免疫染色は陰性であり、真菌感染と判断した。HIV 感染、海外渡航歴もあることから、何らかの輸入真菌感染症を疑った。

### 【問題点】

輸入真菌感染症はまだ少ないとは言え、近年増加傾向であり、今後十分に遭遇しうる疾患になっている。また病理診断が有用であり、一般の真菌症との相違点や、流行地への渡航歴を把握しておくことが重要である。

## 第 13 回日本神経病理学会近畿地方会

### 演題名

卵巣成熟奇形腫に見られた小脳、脳幹様組織の神経病理学的考察

### 所属

- 1) 滋賀県立成人病センター 病理診断科 2) 兵庫県立がんセンター 病理診断科  
3) 奈良県立医科大学 病理診断学講座

### 発表者名 (演者に○印)

○ 新宅 雅幸<sup>1)</sup>, 佐久間 淑子<sup>2)</sup>, 大林千穂<sup>3)</sup>

【症 例】 16歳、女性。生来健康。急性虫垂炎で手術を施行された時に、両側卵巣に嚢胞性腫瘍が見出され、成熟奇形腫の疑いで3ヶ月後に核出術を受けた。

【病理所見】 両側卵巣に 10.5×9×8.5 cm (右)、4.5×3×2.5 cm (左) の嚢胞性腫瘍を認め、いずれも未熟組織成分を含まない成熟奇形腫の所見であった。右卵巣腫瘍では表層の一部で殻状の薄い骨組織が見られ、その内部に肉眼的にも羊歯の葉様構造が明瞭な小脳組織 (最大径約 28 mm) が存在し、それに接して脳幹を思わせる形状の中樞神経組織塊も認められた。組織学的に小脳組織は殆ど正常成人の小脳と区別できない *folia* から成り、3層構造を示す皮質と白質が認められ、白質内には小脳核を思わせる大型神経細胞の集簇が認められた。外顆粒細胞層はごく一部で見られるのみ。Micropolygyria 様の無秩序な構造を示す皮質組織も小範囲で見られた。分子層の一部に Purkinje 細胞樹状突起の限局性腫大 (いわゆる “cactus”) を認めた。肉眼的に脳幹を思わせた組織塊では中脳蓋板、橋底部、第四脳室などに相当すると思われる構造を識別することができ、中脳蓋板の蜘蛛膜下腔に glioneuronal heterotopia を認めた。これら中樞神経組織を取り囲むように殻状の骨組織が見られ、頭蓋骨の形成を思わせた。その他、皮膚組織により被覆された嚢胞、脂肪組織、軟骨、気管支組織など、定型的な成熟奇形腫成分が認められた。大脳に相当する構造や未熟神経組織は認められなかった。

【考察】 卵巣奇形腫においては、様々の中樞神経組織成分が高頻度に認められるが、正常組織と見紛う見事な organoid structure を示す成熟小脳組織を多量に認めることは稀である。奇形腫内の中樞神経組織には Rosenthal fiber その他の病的所見がしばしば見られるが、本症例では Purkinje 細胞樹状突起の病変を認めたことが興味深い。免疫組織化学、電顕所見も含めた神経病理所見を提示し、本腫瘍の中樞神経組織を正常小脳組織と比較してみたい。

## 第 13 回日本神経病理学会近畿地方会

### 演題名

胃腸症状の後に四肢呼吸筋麻痺のため 4 か月の経過で死亡し、SOD 陽性封入体を認め SOD 関連 ALS が疑われた剖検例

### 所属

1) 京都大学医学部附属病院 神経内科 2) (現所属) 八尾徳洲会総合病院

### 発表者名 (演者に○印)

○山口裕子<sup>1)</sup> 綾木孝<sup>1)</sup> 辰己新水<sup>1), 2)</sup> 山下博史<sup>1)</sup> 漆谷真<sup>1)</sup> 高橋良輔<sup>1)</sup>

【症例】症例は死亡時 31 歳男性。神経筋疾患の家族歴はない。約 1 ヶ月間下痢が持続した後から、一側の下肢の筋力低下が生じ、他院で加療されたが症状の改善が得られなかったため当院に転院した。神経学的所見で左下肢の筋力低下、筋萎縮、右下肢の **fasciculation** および下肢の振動覚の低下と末梢のしびれ感を認めたが、錐体路徴候、呼吸障害、脳神経系の異常は認めなかった。電気生理検査で左脛骨筋に急性脱神経所見を示し、MRI で馬尾の造影効果を認めた。ギランバレー症候群が疑われ、ステロイド、血漿交換、免疫療法が行われたがいずれも無効であった。症状の進行が非常に早く、対側の下肢、上肢、呼吸筋へと上行していき、発症 4 ヶ月後に死亡した。家族の同意のもと、病理解剖を行った。脊髄前角細胞の脱落は著明で、舌下神経核の脱落は中程度、**Betz** 巨細胞の脱落は軽度であった。運動ニューロン以外にも、後索内側部やクラーク柱細胞の脱落を認めた。また、マクロファージの集簇が錐体路に沿ってみられた。さらに、残存ニューロンに SOD1 陽性の封入体を認めた。SOD1 関連筋萎縮性側索硬化症が疑われ、今後遺伝子検査を予定している。【考察】若年発症の筋萎縮性側索硬化症は家族性のものが多いが、孤発性でかつ急速進行性の経過をたどる症例も存在する。本例のように上位運動ニューロン徴候を欠く症例も散見され、免疫介在性ニューロパチーとの鑑別を要する。

## 第 13 回日本神経病理学会近畿地方会

演題名

嗜銀顆粒性認知症に PSP 様病変を合併した一例

所属

京都府立医科大学大学院 分子病態病理学

発表者名 (演者に○印)

○丹藤 創, 伊東 恭子

【症例】死亡時年齢 86 歳、男性。もともと認知症を指摘されていたが、詳細は不明。独歩可能で、MMSE 8 点(死亡約 1 年前)であった。死亡約 10 ヶ月前に交通事故による外傷性くも膜下出血を発症した。その後、リハビリ目的で近医入院中であったが、急死され、その原因解明のために、病理解剖が施行された。

【一般身体所見】臨床的に疑われた急性心筋梗塞の所見はなく、気管支肺炎を認めた。

【神経病理所見】脳重量1329g. 肉眼的に前頭葉及び海馬の軽度萎縮、脳動脈硬化を認めるが、明らかな小脳・脳幹の萎縮なし。外傷性くも膜下出血の所見ははっきりせず。

組織学的に、嗜銀顆粒が両側の迂回回、扁桃核、海馬、海馬支脚、嗅内皮質、側頭葉新皮質に高度に認められ、両側の帯状回、眼窩葉、島回、上・下側頭回(右>左)、梁下野、第 3 脳室周囲、尾状核へ広がっていた。これらの領域では、AT8 陽性の bush-like astrocyte が併存していた。ガリアス陽性の Tufted astrocytes (TA)は殆どみられず、AT8 陽性の Tufted astrocyte 様グリア病変が広範に認められた。AT8 陽性の NFT は、両側の迂回回、扁桃核、嗅内皮質、側頭葉新皮質、前頭葉(極少数)、帯状回、眼窩葉、上・下側頭回、島回、梁下野、第 3 脳室周囲、視床、視床下核、尾状核、被殻、淡蒼球(内節優位)、中脳被蓋に認められた。小脳歯状核のグルモース変性は明らかではなかった。アルツハイマー型神経原線維変化を、海馬 CA1~海馬支脚に認めた(Braak stage I)。老人斑はみられず、神経細胞虚血性変化と思われる海馬 CA1 領域神経細胞脱落と淡蒼球にラクナ梗塞を認めた。

【問題点】嗜銀顆粒性認知症(lt. Stage III/rt. Stage III) に PSP 様病変を合併した症例。ガリアス陽性の TA は極少数のみであるが、AT8 陽性の NFT は視床、視床下核、淡蒼球内節、中脳被蓋にも認められ、PSP の病変分布と一部共通する。嗜銀顆粒性認知症に早期の PSP を合併した症例と考えてよいか。

## 第 13 回日本神経病理学会近畿地方会

演題名 嗜銀顆粒病を合併した筋萎縮性側索硬化症の一剖検例
所属 1) 独立行政法人 国立病院機構刀根山病院 神経内科 2) 大阪府立急性期・総合医療センター 神経内科 3) 同 病理科
発表者名（演者に○印） ○豊岡圭子 <sup>1)</sup> ，石倉照之 <sup>2)</sup> ，森千晃 <sup>1)</sup> ，山寺みさき <sup>1)</sup> ，井上貴美子 <sup>1)</sup> ，島津宏樹 <sup>3)</sup> ， 伏見博彰 <sup>3)</sup> ，狭間敬憲 <sup>2)</sup> ，藤村晴俊 <sup>1)</sup> ，佐古田三郎 <sup>1)</sup>
【症例】死亡時 72 歳男性. 62 歳時右握力低下で発症し，65 歳時右上肢の筋力低下出現. 66 歳時 A 大学で入院精査され ALS と診断. 69 歳時左上肢，両下肢の筋力低下も出現. 70 歳時 B 病院受診時，右上肢>左上肢>両下肢の筋力低下，上肢反射低下，下肢反射軽度亢進，両側バビンスキー反射陽性. その後球症状が出現し，72 歳時に誤嚥性肺炎で死亡した. 全経過約 10 年. 死亡 3 か月くらい前から，同じ要求を繰り返す，固執するなどの症状がみられた. 【病理所見】脳重 1230g. 肉眼的に側頭葉極の萎縮あり. 黒質の退色なし. 組織学的には脊髄前角，舌下神経核の細胞脱落，Bunina 小体，中心前回運動ニューロンの貪食像あり. 脊髄側索の淡明化，脊髄や脳幹の運動ニューロンに pTDP43 陽性 skein-like inclusion を認めた. pTDP43 陽性 NCI を中心前回，海馬，扁桃核，海馬傍回，海馬歯状回顆粒細胞，基底核，黒質などに認め，RD4 陽性・GB 陽性嗜銀顆粒を迂回回，扁桃核，海馬，海馬傍回，中隔，帯状回，側頭葉，中脳灰白質，黒質，青斑核に認めた. これらの随所に Ballooned neuron, AT8 陽性の pretangle, coiled body, bush-like astrocyte, tufted-astrocyte 様グリア病変を認め，辺縁系，海馬，海馬傍回，黒質，青斑核などに神経原線維変化もみられた. $\alpha$ -synuclein 病理や amyloid- $\beta$ 病理はなかった. 【診断と考察】本症例の臨床経過は長く，高次機能障害の詳細は明らかでないが，病理学的には Nishihira 分類の type 2, ALS-D として矛盾せず，Saito の stage III に相当する AGD の合併がみられた. 孤発性 ALS に AGD が比較的高率に合併すると最近報告されており，ALS と 4 リピートタウ病理の関与につき，さらに症例の蓄積，検討が必要である.

## 第 13 回日本神経病理学会近畿地方会

演題名
黒質と青斑核以外で Neuron loss が乏しい Diffuse Lewy body and Alzheimer's disease の 1 例
所属
1) 大阪府済生会中津病院 神経内科 2) (現所属) 川崎医科大学脳卒中科
発表者名 (演者に○印)
○ 山本 徹 <sup>1)</sup> , 和田裕子 <sup>1), 2)</sup>
<p>1994 年 61 歳時じっと座っておられない、毎晩大声を出すなどの精神症状、手先の巧緻運動障害が生じ、他院で「自律神経失調」といわれ、その後ガスの付け方がわからない、洋服が着られない、時間の見当識障害が起こり、「不安神経症」と診断された。幻聴、独語、幻視(妻が二人いる)のため haloperidol を投与され、続いて parkinsonism、摂食量減少、一日呆然としているため、1996 年当院精神科に一時入院。1997 年に神経内科に紹介され高度 dementia を認めていた。1998 年に神経内科に入院した。Echolalia, jargon 豊富、高度 dementia, sucking, grasping, myoclonus。MRI で diffuse atrophy(mild), SPECT: medial occipital を残し diffuse hypoperfusion. EEG: some slowing without PSD. EMG negative. 尿閉から balloon 設置、NG tube feeding, pneumonia, edema, heart failureなどを合併し、4 ヶ月後死亡(65 歳)。全経過 4 年。臨床診断は DLBD. 全身病理所見はうっ血水腫と気管支肺炎。</p> <p>【病理所見】脳重 1120 g. 海馬萎縮は目立たず、Nigra (SN), LC の depigmentation. ミクロでは SN, LC では neuron loss あり。多数の Lewy bodies より DLB Consortium 2005: diffuse neocortical type “intermediate” DLB, Braak NFT stage V, senile plaque CERAD frequent (C), Thal <math>\beta</math>-amyloid phase 4, NIA-AAAD “ABC” score High, Thal cerebral amyloid angiopathy Stage 2. Cortical spongiosis. No Argyrophilic grain. CA1 より CA2 の tau 沈着が強く、Alzheimer で減少する CA1 を含め nucleus basalis of Meynert, nucleus raphe dorsalis などでの neuron loss は目立たなかった。</p> <p>【考察】高度の dementia, parkinsonism の症例で AD, DLB 所見も高度であるが、dementia に関わると考えられる neuron loss が mildなのは病期として末期ではないためか? また <math>\beta</math>-amyloid が広範に存在するが、比較的量が少ないように思われる。</p>